Mü III 3

Beitrag zur Kenntnis der Kleinhirnatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

C. Catoir,
approb. Arzt aus Grünstadt.

München, 1905.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Beitrag zur Kenntnis der Kleinhirnatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

C. Catoir,

approb. Arzt aus Grünstadt.

ACAD. LUDOVIC. BIBL.

München, 1905.

Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät der Universität München.

Dem Andenken meines Onkels

Dr. med. **Bennighof**, *Darmstadt*

in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552301_0149

Die Zahl der in der Litteratur bekannten Fälle von cerebellarer Atrophie ist nicht sehr gross; als eine konstante Folge derselben werden Motilitätsstörungen angeführt; die Art aber der Störungen, welche von den einzelnen Autoren berichtet werden, ist recht verschieden. Während zum Beispiel Senator[1]) seinerzeit in einer congenitalen Atrophie des Kleinhirns die wesentliche Grundlage der hereditären (Friedreich'schen) Ataxie vermutete, einer doch durch den Mangel an spastischen Symptomen ausgezeichneten Krankheit, haben in neuester Zeit Bourneville und Crouzon[2]) gerade spastische diplegiforme Fälle von der autoptisch gefundenen Kleinhirnatrophie abhängig gemacht.

Thomas[3]) hat sich in seiner Studie „le Cervelet" der Mühe unterzogen, alle Fälle zusammenzustellen, um sie kritisch zu einer Pathologie zu verwerten. Ich habe unter allen diesen, sowie in der übrigen Litteratur keinen gefunden, der in Bezug auf das klinische Bild mit unseren Fällen identisch wäre. Es handelt sich um zwei Pfleglinge, aus einer Familie stammend, welche wegen Idiotie in der Kreiskranken- und Pflegeanstalt Frankenthal untergebracht waren, die ich dort längere Zeit beobachtet habe, und von denen der eine zur Autopsie gekommen ist.

---

[1]) „Über Friedreich'sche Krankheit." Berliner Klin. Wochenschrift 1893 (Nr. 21), 1894 (Nr. 28).

[2]) „Un cas d'affection fam. à sympt. cerebrauxspinaux, diplégie spasm. infant. et idiotie chex 2. frères; atrophie du cerverlet." Progrès méd. Paris 1901, Bd. XIII.

[3]) „Le cervelet" par Thomas. Thèse de Paris 1897.

Wegen der Seltenheit der Cerabellaratrophieen im allgemeinen und der Eigenartigkeit der Fälle im speziellen halte ich die Wiedergabe der Krankengeschichten für wert, veröffentlicht zu werden. Diese zwei klinisch einander sehr ähnlichen Fälle von Idiotie und Muskeldystrophie bieten ein besonderes Interesse durch den Sektionsbefund, welcher in dem einen Falle erhoben worden ist: nämlich eine enorme Atrophie des Kleinhirns.

Krankengeschichte:

Auf Grund folgenden Aufnahmezeugnisses wurde die Kranke, Fall I, welche später starb und zur Sektion kam, am 14. September 1900 in die Kreiskranken- und Pflegeanstalt Frankental aufgenommen:

„Marie R., ledig, ohne Beruf, geboren den 25. Juni 1880. Stand des Vaters: Laternenanzünder in Ludwigshafen. Der geistige Zustand der Patientin ist nicht gestört, sondern die Patientin ist nur geistig beschränkt; bei der nötigen Bedienung ist sie reinlich. Neigung zu Gewalttätigkeiten besteht nicht. Patientin ist seit ihrer Geburt gelähmt. Im zweiten Lebensjahr gesellte sich ein Augenleiden zur Lähmung, das mit Blindheit endigte. Die Krankheit ist nicht festzustellen.

Der Vater der Patientin hat sie bei sich mit noch zwei kleineren Geschwistern. Da er nicht immer zu Hause ist, die beiden Geschwister aber zu klein sind, um als Pfleger zu fungieren, so ist im Interesse der Reinlichkeit, Gesundheit und Moral geboten, die Patientin in eine Pflegeanstalt zu überbringen.“

Anamnese. Die Anamnese habe ich in mehrmaligen Sitzungen, teils von der Schwester, teils vom Vater, den ich in seiner Wohnung aufsuchte, erhoben.

Der Vater der Patientin ist 56 Jahre alt, Gärtner und

Laternenanzünder. Er ist noch rüstig, geistig relativ beweglich, gibt gern Auskunft und scheint über ein gutes Gedächtnis zu verfügen. Er trinkt regelmässig etwa einen Liter Bier täglich, Betrunkenheit kommt nur selten vor. Nervöse Beschwerden irgendwelcher Art kennt er nicht.

Die Grosseltern väterlicherseits wurden 91, respektiv 70 Jahre alt und waren bis vor dem Tode stets gesund. Die drei Brüder des Vaters leben und sind gesund.

Die Mutter ist mit 34 Jahren gestorben (an Tuberkulose?). Während ihrer zweiten Schwangerschaft, mit unserer Patientin, stellte sich eine „Gliederkrankheit“ ein. Es fiel ihr schwer sich in Bewegung zu setzen, zum Beispiel vom Stuhle aufzustehen, einmal in Bewegung, konnte sie noch ziemlich gut arbeiten. 21 Wochen vor der Niederkunft steigerte sich die Gliederkrankheit bis zur Bettlägerigkeit, welche dann bis zwei Wochen nach der Geburt anhielt, sich dann etwas besserte; stets aber war die Mutter in der Folge kränklich, soll viel gehustet haben und öfter von Ohnmachten befallen worden sein. Gleichwohl hat sie nach der Patientin noch vier weitere Kinder gehabt, davon kam eines tot zur Welt, die anderen drei, sowie eine vor der Patientin geborene Schwester leben. Alle Geschwister halten sich für körperlich gesund, jedoch ist zu bemerken, dass alle schwer gelernt haben, insoferne ausser der ältesten Schwester keines sämtliche Volksschulklassen durchgemacht hat. Auf diese Schwester, die Mutter des Kranken, der uns als zweiter Fall beschäftigen wird, kommen wir noch zurück.

Der Vater dieser Mutter unserer Kranken, sowie dessen Frau wurden beide 76 Jahre alt. Die Schwester des mütterlichen Grossvaters war geistig nicht normal und hatte beiderseits Klumpfuss. Auf diese Verwandte meint der Vater der Patientin die auffällige Erkrankung seiner Tochter und seines Enkels zurückzuführen zu müssen, indem schon — wie er

erzählt — sein Schwiegervater ihm einstens ein Kind, das nicht laufen könne, prophezeit habe.

Von den Geschwistern der Mutter ist nur noch eine Schwester am Leben, sie ist verheiratet, hustet, hat aber augenscheinlich gesunde Kinder, einige Kinder sollen gestorben sein. Zwei Geschwister sind gestorben, wahrscheinlich an Tuberkulose.

Die Geburt unserer Kranken, der Marie R., verlief ohne Störung. Das Kind wurde fünf Viertel Jahre von der Mutter gestillt. Der erste Zahn kam erst nach $1^1/_2$ Jahren. Von Geburt an war das Kind „schlaff", es lernte nicht gehen und hat erst mit sechs Jahren sich etwas „herumschleifen" können. Irgendwelche nervöse Erscheinungen, z. B. Kopfweh, sind nie aufgefallen. Im ersten Lebensjahr wurde bemerkt, dass das Kind erblindete, anfänglich hatte es nach den vorgehaltenen Gegenständen gegriffen. Mit ungefähr drei Jahren wurde die Staaroperation gemacht, ohne Besserung des Gesichtes. Die Schule hat sie nicht besucht, angeblich mehr wegen ihrer körperlichen Gebrechen als wegen Mangel an Verstand. Sie lernte deutlich sprechen und soll ein relativ gutes Gedächtnis gehabt haben, derart, dass sie von ihren Angehörigen für „ganz gescheit" gehalten wurde. Die Verbringung in die Anstalt soll sie zwar schmerzlich empfunden haben, jedoch habe sie die Notwendigkeit derselben eingesehen.

Beobachtungen während des Anstaltsaufenthaltes:

Die Kranke sass tagsüber in sich zusammengesunken auf dem Lehnstuhl, den Kopf auf die Arme gelegt, die Fusspitzen hingen der Schwere folgend herab. Es bestand rechtsseitige Kyphoskoliose mässigen Grades. Aufstehen war nicht möglich. Sämtliche Glieder konnten ausgiebig aktiv bewegt werden. Mit kräftiger Unterstützung vermochte die Kranke einige Schritte zu gehen. Ohne Unterstützung konnte sie sich nur

für einige Augenblicke aufrecht halten, dabei waren keine Zeichen von Schwindel wahrzunehmen. Es kam nie vor, dass die Patientin vom Stuhl oder aus dem Bette fiel. Sie konnte selbständig essen, ohne sich zu verunreinigen. Ungeordnete, ausfahrende oder zitternde Bewegungen waren nie zu beobachten. Die Beinbewegungen machten den Eindruck des Schleuderns, wenn aber die Kranke aufgefordert wurde mit dem einen Fuss den anderen, das andere Knie, oder die andere Wade zu berühren, so geschah dies rasch und sicher. Nur anstrengende Bewegungen machten, offenbar aus Mangel an Kraft, Schwierigkeiten. Der Gesichtsausdruck war äginetenhaft starr. Das Sprechen war langsam und leicht hesitierend, die Artikulation deutlich.

Die Kranke war von kleiner Statur (132 cm), aber proportioniert gebaut. Der Befund an den vegetativen Organen war folgender: der Puls war abnorm klein und die Herztöne sehr leise, die Menstruation unregelmässig, häufig von Menorrhagieen begleitet. Das Fettpolster zeigte sich am Rumpfe und den Gliedmassen ziemlich gut entwickelt, dadurch machte sich im Leben die allgemeine Atrophie der Muskulatur nicht bemerkbar. Im Gesicht fiel die geringe Entwicklung der mimischen Muskulatur auf und bedingte den erwähnten eigenartig maskenhaften Ausdruck und ein starkes Hervortreten des Knochengerüstes. Eine Atrophie oder Hypertrophie einzelner Muskelgruppen am Rumpf oder den Extremitäten war nicht vorhanden. All diese Verhältnisse drücken sich auch in den beim Sektionsbericht gegebenen Massen aus. Die elektrische Reaktion der Muskeln wurde nicht geprüft. Fibrilläre Zuckungen konnte man nie beobachten. Kontrakturen oder Spasmen bestanden nicht, vielmehr eine deutliche Schlaffheit (Hypotonie) der Gelenke. Die Patellarreflexe waren beinahe aufgehoben, die übrigen Sehnenreflexe nicht auszulösen, die Hauptreflexe herabgesetzt. Sensibilitätsstörungen liessen

sich nicht nachweisen. Spitz und stumpf wurde deutlich erkannt und die Tasteindrücke (trotz Blindheit) gut lokalisiert. Das Sehvermögen beschränkte sich auf beiden Augen auf einen schwachen Lichtschein; Lokalisation der Lichtquelle war nicht möglich. Augenhintergrundsbefund ist nicht erhoben worden. Die irridektomierten Pupillen verengten sich auf Licht. Das Gehör erwies sich bei oberflächlicher Prüfung als intakt, eine feinere Prüfung wurde nicht vorgenommen.

Psychisches Verhalten: Die Kranke sass ständig in einem apathischen Zustande da, aus dem sie spontan selten heraustrat; sie schien teilnamslos vor sich hinzuträumen. Beschäftigte man sich mit ihr, so bedurfte es einiger Augenblicke, bis sie auf einfache Fragen entsprechende Antworten gab, oder einen Scherz mit Lächeln quittierte. Qualitative Intelligenzstörungen bestanden nicht, in quantitativer Hinsicht entsprach die intellektuelle Bildung im grossen und ganzen der eines fünfjährigen Kindes. Die Gemütslage war entschieden sehr gleichmässig, der Charakter gutmütig.

Der Tod erfolgte, wie bei der Sektion festgestellt wurde, an Schluckpneumonie im Anschluss an eine fieberhafte Gastroenteritis.

Sektionsprotokoll.

Aus dem Sektionsprotokoll interessiert uns folgendes:

„Marie K., gestorben 14. VI. 04, 4 h. a. m.,
Sektion 14. VI. 04, 1/2 4 h. p. m.,

Körperlänge	132	cm,
Sohlenlänge	18	„ rechts und links
Handlänge	12	„ „ „ „
Oberarmumfang	17,5	„ „ „ „
Oberschenkelumfang	35,0	„ „ „ „

Die Muskulatur des Rückens, des Schultergürtels und der Extremitäten ist blassrosa bis blassgelb gefärbt.

Das Herz, Gewicht 170 g, ist schlaff, die Muskulatur von gelben Streifen ganz durchsetzt.

Das Schädeldach ist schwer, gleichmässig entwickelt; auf der inneren, namentlich aber auf der äusseren Tafel ist die feinere Gefässzeichnung sichtbar. Beide Tafeln sind glatt.

Die Dura ist gespannt, die Windungen schimmern durch. Im Längsblutleiter findet sich Fibringerinnsel. Die Innenfläche ist glatt und gänzend. Die Gefässe der weichen Hirnhaut sind stark gefüllt.

Das Kleinhirn ist nur ein Fünftel so gross als in der Regel. Es fühlt sich derb an, Gewicht ca. 35 g. Die weiche Hirnhaut darüber ist ohne sichtbare Veränderung.

Das Gewicht des Gehirns und Rückenmarkes zusammen beträgt 1210 g.

Das Gehirn wird zunächst in 4% Formalinlösung eingelegt, nach 24 Stunden dann in Marinaflüssigkeit. Ebenso wird ein Stück vom Muscul. biceps femoris zur mikroskopischen Untersuchung aufbewahrt, sowie vom Nervus ischiadicus.

Nach der Härtung lässt sich an den Durchschnitten des Grosshirns makroskopisch keine Veränderung nachweisen. Am Kleinhirn erscheinen auf dem Durchschnitte die einzelnen Kleinkirnläppchen sehr verschmälert. Die Arborisation unterscheidet sich von der normalen dadurch, dass die einzelnen Äste weniger verzweigt, kürzer und stumpfer sind. Dies wird von verschiedenen Autoren als Beweis dafür angesehen, dass die Affektion sehr frühzeitig enstanden ist.

Mikroskopisches. 1. Kleinhirnrinde:

Die Nervenzellen zeigen grosse, blasse, bläschenförmige Kerne und einen chromatinarmen Zelleib, an manchen Zellen deutliche Spitzenfortsätze; die Grösse beträgt, verglichen mit einem normalen Präparat, nur ein Drittel. Die Zahl der Purkinje'schen Zellen ist, so weit sich das abschätzen lässt, nicht vermindert; wenigstens nicht an vielen Stellen. Die

Körnerschicht ist jedenfalls stark gelichtet, und sowohl nach aussen wie nach innen, schwer abgrenzbar, da sie von sehr zahlreichen Gliakernen durchsetzt ist. Es ist sehr schwer zu sagen, was Körnerzellen sind. Die erhaltenen Körner erscheinen kleiner und enthalten nur ein zentral gelegenes, als Kernkörperchen anzusprechendes Gebilde, während das übrige Chromatingerüste des Kerns geschwunden ist. Aber auch in der Markleiste, die, wie erwähnt, sehr schwer gegen die Körnerschicht abzugrenzen ist, findet sich eine sehr grosse Anzahl Gliakerne.

Die Rinde erscheint an den die Kleinhirnoberfläche bildenden Windungen enorm verschmälert. Masse:

Molekulare Zone bis zur Schichte der Purkinje'schen Zellen ca. $^1/_5$ des Normalen (genauer $^5/_{23}$) auf der Höhe der Windungen gemessen. In der Tiefe ca. $^1/_2$ (respektive $^9/_{20}$) des Normalen.

Auf Präparaten, welche zur Darstellung der Pia mater angefertigt wurden, für welche bei der Art der Vorbehandlung nur noch die Palschen, Heidenhain'schen und van Gieson'schen Verfahren in Anwendung genommen werden konnten, ergibt sich, dass die verschmälerte molekuläre Schichte aus zwei sehr scharf voneinander trennbaren Schichten gebildet wird. Beide Schichten bestehen aus einem sehr dichten Filz von Gliafasern.

Die innere Schichte, welche kernreicher ist, und wohl der ursprünglichen molekulären Schicht der Kleinhirnrinde entspricht, besteht aus einem verhältnismässig dichteren Gliagewebe, während die äussere Schicht zellärmer und wohl durch pinselartiges Überwuchern der Glia über die normale Oberfläche zustande gekommen ist.

Dies entspricht ganz den Verhältnissen, wie sie von Alzheimer bei der Paralyse nachgewiesen wurden. Dabei lässt sich beobachten, dass die Glia die zwischen zwei Windrich-

tungen gelegenen Piabindegewebszüge vollständig durchwuchert, und dass die Glia ein Zusammenwachsen der Windungsoberflächen beider Seiten veranlasst.

Man kann sichtbar machen, dass die Fasern, welche in senkrechter Richtung die Rinde durchlaufen, mit der Zellschicht in Verbindung stehen, welche oberhalb der Purkinjeschen Zellen eine Lage bilden und schon oben als Gliakerne angesprochen worden sind. Auch in der stark rarefizierten Körnerschicht und im Mark lassen sich zahlreiche, grosse Zellen finden, welche als Zentren einer Gliafaserproduktion erkennbar sind. Die stärksten Fortsätze dieser Zellen stehen vielfach mit Gefässen in Verbindung.

2. Mark und Kerne:

Der Nucleus dentatus ist in erheblichem Masse atrophiert. Seine Ganglienzellen sind erhalten, zeigen aber vielfach die Erscheinungen chronischer Veränderung. Die Kerne sind durchweg dunkler, die Kernkörperchen lassen sich nur mit ziemlicher Mühe aus der allgemeinen, dunklen Kernfärbung heraus abgrenzen. Ausserdem enthalten die Kerne der meisten Zellen des Nucleus dentatus noch einige dunklere Körperchen, die bald der Kernmembran, bald dem Kernkörperchen anliegen, während die Kerne einer gesunden Ganglienzelle hell sind. Der Protoplasmaleib der Ganglienzellen zeigt eine ganz homogene schmutzig-violette (Chresylfärbung) an vielen Stellen ins Gelbliche spielende Färbung.

Ausser diesen in ihrer äusseren Form erhaltenen Zellen, stösst man im Nucleus dentatus noch vielfach auf Ganglienzellen, welche ausserordentlich klein und geschrumpft aussehen, deren Kerne gleichfalls geschrumpft sind. Dann findet man noch in diesem Bereiche sehr zahlreiche grosse Gliakerne, mit einem oder mehreren grossen Kernkörperchen und einem deutlichen Protoplasmaleib.

Was das Verhalten der Achsencylinder betrifft, so erhält

man nach der Heidenhain'schen Methode Präparate, welche diese in sehr vollkommener Weise zur Darstellung bringen. An unseren Präparaten zeigt sich, dass an vielen Stellen in der Gegend der Purkinje'schen Zellen noch reichlich Achsencylinder vorhanden sind, sowie, dass in den Markleisten der Windungen noch überall reichlich, wenn auch gegen die Norm erheblich vermindert, Achsencylinder vorkommen.

An den Gefässen der Kleinhirnrinde tritt nirgends eine lymphocytäre Infiltration hervor. Stäbchenzellen, wie sie von Nissl bei der Paralyse zuerst abgebildet wurden, sind in der Kleinhirnrinde nicht zu finden. Die Endothelien der Gefässe zeigen keine besondere Abweichung; eine auffallende Gefässvermehrung ist auch nicht wahrnehmbar. Dagegen finden sich im Nucleus dentatus an einigen grossen Gefässen zahlreiche kleine und einige grössere Lymphocyten in der Lymphscheide. Nirgends aber beobachtet man massigere Infiltrate. Dann finden sich im Nucleus dentatus einige Plasmazellen in den adventitiellen Lymphscheiden, während im übrigen nirgends Plasmazellen nachweisbar sind.

Das Ependym des vierten Ventrikels, das sich in das Kleinhirn hineinzieht, ist stark gewuchert.

Die Pia über den atrophischen Kleinhirnwindungen enthält zum grossen Teile in starker Rückbildung befindliche Elemente, Krümel und Detritus.

Reste einer stärkeren Infiltration sind nirgends nachzuweisen. Dort wo die Gliawucherung sehr hochgradig ist, und wo die Kleinhirnwindungen wie die Bogen einer Brücke aneinander liegen, erscheint die Pia auffällig atrophisch, es finden sich nur ganz feine, spärliche (nach Heidenhain rot gefärbte) kollagene Bindegewebsfasern.

Die Gegend des Nucleus ruber fällt durch ihren Reichtum an Kernen auf. Die Kerne sind zum Teil klein und dunkel, in der Mehrzahl aber vergrössert und enthalten ein grosses

Kernkörperchen und einen deutlich sichtbaren Protoplasmaleib. Die Ganglienzellen ähneln nach vielen Richtungen hin denen des Nucleus dentatus; ihre Kerne sind dunkel gefärbt, der Zelleib manchmal verkleinert, manchmal noch in seiner alten Form und Grösse sichtbar, aber von schmutzig violetter, ins gelbliche spielender Färbung.

Einzelne Zellen zeigen einen völlig mit Pigment erfüllten Zellkörper, dieses Pigment unterscheidet sich von dem der Zellen der benachbarten Substantia nigra durch seine blassgelbe Färbung. Das gleiche Pigment findet sich in dieser Gegend vielfach in und um die Gefässzellen und auch in den Protoplasmaleibern der Gliazellen.

An der Brücke wurden auffallende histologische Veränderungen weder an Ganglienzellen noch an Markfasern nachgewiesen.

In der Olive findet sich eine Kernansammlung, die man bei genauerer Betrachtung im wesentlichen auf Gliazellen beziehen muss, da sich bei diesen Kernen häufig ein Zelleib in Spinnenform findet. Die wenigen Ganglienzellen, die vorhanden sind, zeichnen sich im wesentlichen durch eine gleichmässige, dunkle Färbung des Kernes aus, die homogen und schmutzig gelb ist.

An den Markscheidenpräparaten des Corpus restiforme beiderseits sind ziemlich reichliche Markfasern sichtbar. Ebenso scheint die Olive, wenn auch stark gelichtet, noch viele Fasern zu enthalten. Am auffallendsten erscheint der Markfaserschwund im Hilus der Olive selbst und in ihrer nächsten Umgebung; ebenso gelichtet scheinen die Fasern der Olivenzwischenschicht.

An der Grosshirnrinde konnte eine bemerkenswerte Abweichung vom normalen Bau nicht festgestellt werden, ebensowenig an dem Nervus opticus — trotzdem die Patientin nach der Staroperation amaurotisch war.

Im Rückenmark lässt sich ein deutlicher Ausfall in der weissen Substanz nicht nachweisen. Man hat zwar hin und wieder den Eindruck, als ob die Fasern der Pyramidenseitenstränge und der Kleinhirnseitenstrangbahnen etwas vermindert seien, doch handelt es sich hier jedenfalls nur um sehr feine Unterschiede, so dass man nicht mit Sicherheit behaupten kann, dass Atrophie besteht.

In allen Querschnittsebenen des Rückenmarks finden sich in den Vorder- und Seitenhörnern Ganglienzellen, die einen vollständig normalen Typus erkennen lassen; dazwischen aber finden sich auch überall Zellen, die auffällig klein erscheinen und Querschnitte, auf welchen die Zahl der Ganglienzellen vielleicht gegen die Norm vermindert ist.

Von dem Musculus biceps femoris und dem Nervus ischiadicus hat das Heidelberger pathologische Institut, ehe ich an die Bearbeitung des Falles ging, Präparate angefertigt. Der Muskelbefund wurde, nach den mir persönlich gemachten Mitteilungen des Herrn Dr. Grosse, von Herrn Professor Dr. Arnold als dem Bilde der infantilen Muskeldystrophie (Erb) entsprechend gedeutet.

Im einzelnen fand man an Eosin-Hämatoxylinpräparaten: stellenweise vermehrte Kerne, stellenweise Verfettung und hie und da auch hyaline Reaktion. Ich konnte als wesentlich hauptsächlich die Verfettung konstatieren. Eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, Vakuolenbildung, auffällige Querschnittsdifferenzen konnte ich nicht feststellen. Dass die Kerne über die in den Grenzen schwankenden Werte (4—7) auf dem Querschnitte hinausgingen, konnte an meinen Präparaten nicht bemerkt werden. Jedenfalls stellte die mikroskopische Untersuchung fest, dass es sich um einen Prozess handelt, wie er auch bei den verschiedenen Bildern der Muskeldystrophie vorkommt.

Am Nervus ischiadicus konnte weder in Heidelberg, noch

an meinen Präparaten etwas Abweichendes konstatiert werden. Ebensowenig an den austretenden Wurzelfasern, wo solche auf Rückenmarksquerschnitten getroffen waren.

Die pathologisch-anatomisch-mikroskopische Diagnose lautet also: Atrophie der Purkinje'schen Zellen; Rarefizierung der Körnerschicht; Gliawucherung und Verfilzung mit der Pia in den Tiefen der Windungen; relativ gut erhaltenes Marklager. Atrophie des Nucleus dentatus; Reste einer chronischen Entzündung desselben; Wucherung des Ependyms des vierten Ventrikels.

Einzelne atrophische Zellen im Nucleus ruber, in der Olive und in der grauen Substanz sämtlicher Rückenmarksquerschnitte. Markfaserschwund im Hilus der Olive; fraglicher Faserschwund im Corpus restiforme. Intakte Rückenmarkswurzeln und intakte periphere Nerven.

Einfache Atrophie mit Fettgewebswucherung in der Muskulatur.

Es bleibt nun nur noch übrig, die einzelnen histologischen Data mit einander zu verknüpfen.

Über ein Vorhandensein der noch sehr bestrittenen centrifugalen Kleinhirnbahnen zum Rückenmark, welche für unseren Fall von besonderem Interesse wären, bringen unsere Präparate keine Aufklärung, obgleich ich ausser dem Kleinhirn alle jene Gegenden des Zentralnervensystems untersucht habe, deren anatomische Beziehungen zum Kleinhirn anerkannt sind. Es liess sich nämlich nicht nachweisen, dass in den Schnitten durch die betreffenden verschiedenen Gegenden korrespondierende Faserzüge gleichmässig geschwunden, oder deutlich verarmt waren. Vielleicht hätten andere Färbemethoden, die wir bei der einseitigen Vorbehandlung nicht zur Anwendung bringen konnten, besseren Aufschluss gegeben.

Der pathologisch-anatomische Prozess unseres Falles entspricht nun jenen Formen, bei welchen nach Obersteiner

mit einer Verkleinerung des Organes (Cerebellum) eine Sklerosierung seines Gewebes einhergeht, im Gegensatz zu den Fällen, wo es sich um histologisch normale sicherlich angeboren abnorm kleine Cerebella handelte. Bei diesen atrophisch sklerotischen Prozessen können Rinde und Marklager in gleichem Grade befallen sein, oder der Prozess geht von der Rinde aus, oder endlich es sklerosiert die Marksubstanz, die Veränderungen in der Rinde sind nur sekundär und unbedeutend.

In unserem Falle sind atrophische und sklerotische, resp. sklerosierende Bilder gemischt. Am ausgesprochensten ist die Atrophie, und entsprechend auch die Gliawucherung, in der Körnerschicht. Daraus, dass die Purkinje'schen Zellen wider Erwarten gut erhalten sind, und dass die Ganglienzellen im Nucleus dentatus und Nucleus ruber verhältnismässig geringe Veränderungen zeigen, sowie aus dem Mangel von massigen Infiltraten der Gefässcheiden, dem Fehlen der Plasma- und Stäbchenzellen, können wir nach Nissl schliessen, dass es sich um einen sehr alten, eminent langsam fortschreitenden, wenn nicht stillstehenden Zustand von Sklerosierung und Atrophie handelt, der vor allem im Kleinhirn und den zugehörigen Kernen, Nucleus ruber und olivaris, im geringen Grade auch im Rückenmark lokalisiert ist.

Speziell aus der relativ guten Ausbildung der Purkinjeschen Zellen mit ihren Markfasern ist zu schliessen, dass der Prozess jedenfalls erst ganz kurz vor der Geburt, wenn überhaupt intrauterin, eingesetzt hat, da diese Zellen sich erst gegen die Geburt hin deutlich markieren, während sie früher noch undifferenziert in der embryonalen Körnerschichte enthalten sind.

Die in der Litteratur immer wieder erscheinenden Hinweise auf einen Zusammenhang zwischen Muskeldystrophie und Nervensystem, welchen zu erwarten in unserem Falle

nahe läge, finden leider keine Stütze, da der Zustand der vorderen Wurzeln und Nerven pathologisch anatomisch intakt erscheint.

Die Krankengeschichte und der Status des Neffen der Maria R. bieten mit den vorigen grosse klinische Ähnlichkeit.

Anamnese: Die Mutter des Willi H., geborene R., verheiratete H., ist die älteste unter den Geschwistern der Maria R., unserer vorigen Kranken. Sie kam, wie ihr Vater angibt, vorzeitig zur Welt (die Fingernägel waren noch nicht ausgewachsen, der ganze Körper war behaart), und schlief in den ersten Lebensmonaten fast beständig. Wie die Mutter angibt, war sie in den ersten Jahren nach dem Einsetzen der Menustration oft kränklich und soll oft stundenlang „von sich“ gewesen sein. In der Folge hat sich ihr Zustand gebessert.

Der Vater des Willi H. ist 33 Jahre alt (bei der Zeugung des Patienten war er 26 Jahre), Maurer. Er hat früher viel getrunken, jetzt weniger. Er war beim Militär; ist öfters an Husten krank gewesen. Mit seiner Intelligenz soll „es nicht weit her“ sein, doch ist er frei von auffallenden nervösen Störungen. Drei seiner Brüder sind als junge Männer gestorben, zwei waren verheiratet, deren Kinder sind skrophulös. Mehr ist von seiner Familie nicht zu erfahren gewesen.

Ausser Willi H., dem Erstgeborenen, sind noch drei weitere Geschwister vorhanden und sämtlich am Leben (Fehlgeburten kamen nicht vor);

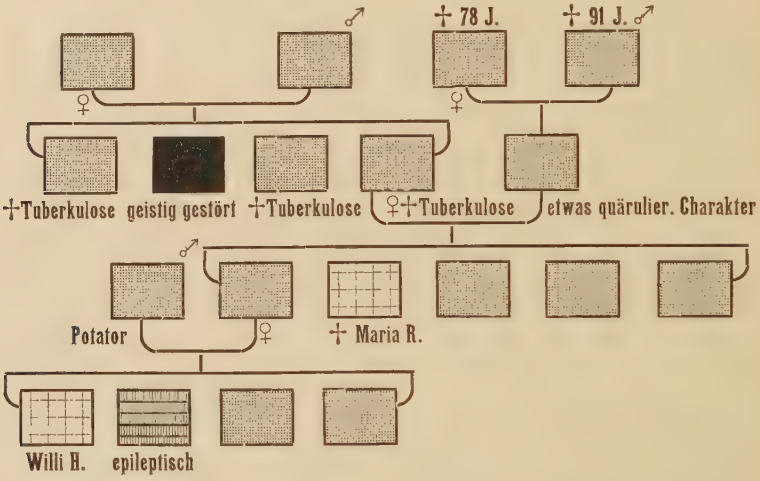
a) im Jahre 1900 ein Bruder, Heinrich H., schwere Geburt; im ersten Lebensjahr gesund, dann epileptische Anfälle alle vier Wochen, später alle Vierteljahre, jetzt nicht mehr.

b) Anna H., geb. 1902, schwere Geburt, stets gesund.

c) Katharina H., geb. 1904, leichte Geburt, stets gesund.

Sämtliche Geschwister habe ich selbst gesehen und nichts Abnormes an ihnen feststellen können.

Die hereditären Verhältnisse gestalten sich also nach folgender Tabelle:



Willi H. soll gleich nach der Geburt nicht geschrieen haben; die Brust nahm er nur schwer, doch wurde er ein paar Monate gestillt. Von Anfang an bestand eine auffällige Schlaffheit der Glieder. Im ersten Jahre wurde es bemerkt, dass das Kind blind sei. Mit einem halben Jahr kam der erste Zahn. Krämpfe bestanden nie. Mit einem Jahr fing Patient das Sprechen an. Im ersten Lebensjahr soll er einige Tage schwer krank gewesen sein, eine Änderung des allgemeinen Zustandes sei aber nicht eingetreten (siehe auch das folgende ärztliche Zeugnis). Mit einem Jahre fing das Kind an, sich etwas aufzurichten und im Zimmer herum zu rutschen. Gehen hat es aber nie gelernt; stets war es auffällig, dass der Kopf nicht gerade gehalten werden konnte, sondern immer wieder nach der Brust herabsank. Mit $6^1/_2$ Jahren kam er in die Kreiskranken- und Pflegeanstalt Frankenthal auf Grund eines ärztlichen Zeugnisses, aus dem ich folgendes mitteile:

Zeugnisauszug: „Willi H. leidet an Schwachsinn mittleren Grades. Es besteht hochgradige Schwäche und Abmagerung der Beine. Er kann nicht stehen und gehen. im Sitzen aber die Beine und Füsse bewegen. Sprache und Gehör gut. Im Juni 1902 wurde der Star des linken Auges operiert. Der Erfolg war sehr ungünstig, das Kind hatte den Verband heruntergerissen. Die Operation des rechten Auges wurde nicht vorgenommen, weil keinen Erfolg versprechend.

Die Mutterschwester (Marie R., Fall 1) ist von Jugend an blind und an den Beinen gelähmt. Der Vater ist Potator. Die Mutter kann das Kind nicht mehr besorgen, auch muss sie, da der Mann kränklich (lungenleidend) ist, für die Familie etwas verdienen."

Willi H. bot nach Angabe der besuchenden Angehörigen wie nach der des Pflegepersonals stets das gleiche Krankheitsbild. Ich selbst hatte Gelegenheit, ihn anderthalb Jahr zu beobachten. Der Kranke war meist unreinlich, ohne Zeichen von Missbehagen von sich zu geben. Bei sorgsamster Überwachung war die Unreinlichkeit geringer. Im Juli 1904 habe ich folgenden Befund erhoben.

Status praesens: Willi H., $7^1/_2$ Jahre alt, Grösse 99 cm, Gewicht 20 kg.

Die Hautfarbe ist blassgelb, am Halse finden sich einige blasse, linsengrosse Flecke, angeblich Residuen von Schafblattern. Das Unterhautfettgewebe ist sehr gering entwickelt.

Die Wirbelsäule ist nach rechts kyphoskoliotisch. Über der Gegend des Kreuzsteissbeingelenkes findet sich eine kleine trichterförmige Einziehung, entsprechend dem Hiatus sacralis. Die Processus spinosi spurii des Os sacrum erscheinen nicht ganz geschlossen (Andeutung von Spina bifida).

An der zweiten und dritten Zehe besteht beiderseits zwischen den Grundphalangen Syndaktylie.

Der Schädel ist relativ gross, frontooccipitaler Umfang 51,5 cm. Links besteht Phthisis bulbi infolge missglückter Staroperation, rechts Cataracta zonularis (Schichtstar), die Zähne sind rachitisch entartet, ungleichmässig gestellt, missfarben.

Die vegetativen Organe lassen keine krankhafte Veränderung erkennen. Die Temperaturen wurden längere Zeit gemessen und stets regelmässig gefunden. Der Urin ist sauer, klar, frei von Eiweiss und speziell von Zucker. Incontinentia alvi et urinae besteht nicht, sondern die erwähnte Unreinlichkeit des Kindes ist psychisch begründet.

Der Kranke sitzt mit zusammengesunkenem Oberkörper, Kopf auf der Brust, stundenlang ruhig auf seinem Stühlchen, nach Haltung und Gesichtsausdruck (starrlächelnd) seiner Tante Maria R. sehr ähnlich.

Auf die Füsse gestellt, vermag sich der Patient mit den Händen an der Tischkante ein paar Minuten aufrecht zu halten. Ohne Hilfe kann er sich nicht aufrichten; versucht er es, so treten jene typischen Stellungen ein, wie sie von der infantilen Muskeldystrophie bekannt sind. Will sich der Kranke, an der Tischkante Halt suchend, fortbewegen, so kleben die Beine krampfhaft am Boden, hierbei kommt es durch die Schlaffheit der Bänder zu ausgesprochener Valgusstellung der Kniee, auch die Füsse, welche in der Ruhe durch Schwäche der mm. peronei in deutlicher Varushaltung sich befinden, nehmen durch die Belastung eine valgusartige Stellung an.

Die Muskulatur der Beine ist sehr gering entwickelt, besonders schlecht im Bereiche der Waden. Die Muskulatur der oberen Extremitäten ist etwas besser ausgebildet. Atrophieen einzelner Hand- oder Armmuskeln sind nicht wahrnehmbar, Hypertrophieen einzelner Muskeln oder Muskelbündel ebensowenig. Die Schulterblätter stehen im mässigen

Grade von den Rippen ab. Die Obergräten- und Schlüsselbeingruben sind stark ausgeprägt und es lässt sich deutlich erkennen, dass dies Folge mangelhafter Entwicklung des Musc. trapezius und der mm. pectorales maj. ist.

Masse der Umfänge:

Oberarm	links	14,6	rechts	14,6
Vorderarm	„	15,0	„	15,0
Oberschenkel	„	25,0	„	25,0
Unterschenkel	„	15,8	„	16,0
Brustumfang: a) über den Warzen				64,0
b) „ der Apertur				67,0.

Die Gesichtsmuskulatur ist gleichmässig schwach entwickelt; der Schädel tritt infolgedessen skelettartig hervor. Jedoch scheint kein Muskel ganz ausgefallen zu sein. Die Zunge ist schmal und dünn, jedoch nicht ausgesprochen atrophisch.

Die Sprache erscheint im grossen und ganzen, das heisst unter Berücksichtigung der kindlichen Sprachfehler, deutlich, doch etwas langsam, leicht abgehackt.

Die Beweglichkeit der Gelenke ist ungestört. Im Hüftgelenk vermag der Kranke eine abnorm grosse Beckenbeugung auszuführen, insofern er einerseits sitzend das Gesicht auf die Unterschenkel auflegen kann, andererseits die gestreckten Beine zum Gesichte zu erheben vermag (Zeichen der Hypotonie). Den Kopf kann der Patient nur für kurze Zeit in die Höhe richten, nach kaum einer Minute lässt er ihn nach vorne oder hinten übersinken.

Die Kraft der Hände ist gering, doch ausreichend, um Löffel, Teller etc. zu halten. Das Bein kann der Kranke hingegen nur kurze Zeit gestreckt von der Unterlage abheben.

Fibrilläre Zuckungen wurden nie bemerkt, auch nicht nach der Anwendung des elektrischen Stromes.

Bei der Prüfung der elektrischen Erregbarkeit zeigt sich der Kranke sehr empfindlich, auch gegen den galvanischen Strom; noch ehe Muskelzuckungen eintreten, fängt er an zu weinen und sich zu wehren, so dass die Untersuchungen nur für kurze Zeit und an verschiedenen Tagen durchgeführt werden konnten, und wir mussten uns darauf beschränken, festzustellen, dass erstens: in qualitativer Beziehung keine Entartungsreaktion vorliegt, zweitens: in quantitativer Hinsicht die Zuckungen vom Nerven wie vom Muskel aus bei der gleichen Ampèrezahl erfolgt, wie bei einem vergleichsweise mit untersuchten gleich grossen und mageren Mädchen, respektive, dass sie innerhalb der Stintzing'schen Grenzwerte liegen. Jedoch ist zu bemerken, dass die Erregbarkeit eher herabgesetzt als erhöht war, speziell gilt dies von den Muskeln der unteren Extremitäten.

Bei Prüfung der Reflexe findet sich der Patellarsehnenreflex bald schwerer, bald leichter, doch immer deutlich auslösbar. Der Achillessehnenreflex ist mässig stark, die Fusssohlenreflexe deutlich und zwar bald mit Dorsalflexion des ganzen Fusses, bald mit Plantarflexion der Zehen und Dorsalflexion der grossen Zehe. Der Tricepssehnenreflex ist angedeutet; Kremaster und Bauchdeckenreflexe deutlich. Die rechte Pupille reagiert deutlich auf Lichteinfall.

Schwanken des Oberkörpers oder ein Zeichen von Schwindel trifft nicht ein, wenn man den Kranken (am Becken gestützt, da er sich allein nicht halten kann) stehen lässt.

Die Sensibilität ist, soweit sie sich bei dem schwachsinnigen Kinde prüfen lässt, ohne jede gröbere Störung.

Der Muskelsinn ist gut entwickelt, das eine Bein wird zum Beispiel, auf die Aufforderung hin, in die gleiche Haltung wie das andere gebracht. Ebenso steht es mit dem Ortssinn, fast alle angerührten Körperstellen werden gut bezeichnet, die Körperteile anderer Personen, mit Rücksicht auf die Blind-

heit, sicher gefunden. Auch der Tastsinn ist normal, gegebene Gegenstände werden rasch erkannt.

Auf dem rechten vom Schichtstare befallenem Auge besteht noch etwas Lichtempfindung, doch keine sichere Lokalisation der Lichtquelle.

Das Gehör scheint beiderseits gleichmässig etwas herabgesetzt, doch vermag der Kranke gewöhnliche laute Sprache zu verstehen.

Geschmack und Geruch sind ohne Störung; letzterer vielleicht mangels des Gesichtssinnes stärker ausgebildet, was sich daraus schliessen lässt, dass der Kranke nahekommende Personen zu beriechen pflegt.

Psychisches Verhalten: Auch wenn man die Blindheit berücksichtigt, ist der 7 1/2jährige Kranke intellektuell sehr schlecht entwickelt, etwa einem zweijährigen Kinde vergleichbar. Vorgehaltene Gegenstände werden durch Betasten erkannt und in zum Teil noch kindlicher Sprechweise benannt; zum Beispiel: Uhrkette, Schlüssel, „uffmache“ (ein Kästchen), Bleistift, Finger, Ohren, Nase. Die Personen der Umgebung nennt er bei ihrem Namen. Seine Mutter, die ihn ungefähr alle vier Wochen besucht, erkennt er ebenfalls wieder. Sätze bildet der Kranke nicht, sehr selten hört man ihn sich spontan äussern, so ruft er, zum Beispiel, wenn Besuch kommt: „Geld, Geld.“ Zahlbegriffe hat er nicht. Die zum Schulunterrichte nötige Aufmerksamkeit ist nicht zu erwecken gewesen. Der Knabe ist gutmütig, zufrieden, träumt vor sich hin. Sucht man sich mit ihm abzugeben, so bedarf es stets einiger Sekunden, bis seine starren Gesichtszüge sich langsam beleben.

Zusammenfassung.

Eine Ähnlichkeit im klinischen Bilde beider Fälle besteht hauptsächlich in folgenden Punkten:

1. Die Affektion besteht seit der Geburt.

2. Beide Geburten verliefen normal, ohne Kunsthilfe.

3. Beide Kranke sind abnorm klein.

4. Plötzliche Veränderungen des Zustandsbildes, etwa durch akute Krankheiten, sind nicht beobachtet worden.

5. Beide Kranke sind in derselben Umgebung aufgewachsen.

6. Bei beiden besteht, respektive bestand, Cataracta, respektive Amaurose, nur mit dem Unterschied, dass sich bei Marie R. der Star angeblich erst nach dem ersten Lebensjahre bemerklich machte, während er bei Willi H. von Geburt an bestanden haben soll.

7. Beide bieten die Erscheinungen einer hochgradigen Schwäche des Muskelsystems, ohne Reiz und Entartungserscheinungen. Beiden ist dabei das sehr stationäre Verhalten gemeinsam, deshalb hatte man auch bei der Diagnose beider Fälle früher an Friedreich'sche Ataxie gedacht.

8. Die Schwäche, respektive Muskelatrophie, erstreckt sich zwar über den ganzen Körper inklusive Schädel, ist aber im Gebiete der Streckmuskulatur am stärksten. In beiden Fällen war die Muskulatur der oberen Extremitäten am besten entwickelt.

9. Die Sensibilität ist ungestört, desgleichen das Sensorium mit Ausnahme des Sehvermögens.

10. Schwindel besteht nicht, auch kein Zittern und keine ataktischen Erscheinungen. Wir sind sicher, dass sich unter den durch die Muskelschwäche bedingten unbeholfenen Bewegungen keine Ataxie oder Inkoordination verborgen hat.

11. Die Sprache beider ist monoton, einsilbig, langsam und leicht absetzend.

12. Nystagmus fehlt beiden.

13. Die Reflexe sind bei dem jüngeren Willi H. deutlich, bei der älteren Marie R. hochgradig herabgesetzt.

14. In Bezug auf das psychische Verhalten besteht nur

ein durch das Alter gegebener Unterschied im Schwachsinn, ohne auffallende qualitative Störungen der Psyche. Charakteristisch ist das Stupor ähnliche Vorsichhinträumen, das beide Patienten zeigen.

15. Die Affektion beruht auf hereditärer Belastung und zwar in der gleichen Familie. Ein Recht, die Erkrankung der Marie R. hereditär zu nennen, ergibt sich allerdings nicht aus der Ascendenz, welche nur allgemein belastende Momente bietet. Zunächst wäre als solches das häufige Vorkommen der Lungentuberkolose anzusehen, dann aber vor allem die Erkrankung der Grosstante an Schwachsinn und Klumpfuss, wobei es sich wahrscheinlich um eine angeborene Degenerationsform des Zentralnervensystems gehandelt hat. Über die Ureltern war nichts zu erfahren, wir müssten denn die angeführte Prophezeiung des mütterlichen Grossvaters der R. als einen Ausdruck für das Bewusstsein gelten lassen, dass in seiner Familie nervöse Belastung zu Hause sei. Ich leite das Recht vielmehr aus der Descendenz ab. Hier bietet der Sohn der Schwester, Willi H., Krankheitssymptome, deren grosse Ähnlichkeit aus dieser Zusammenfassung deutlich genug hervorgeht. Wieweit uns diese berechtigt, beide Fälle für die gleiche Krankheit zu halten, wird später erörtert werden; für jetzt möge es genügen daraus auf ein hereditäres Verhältnis zu schliessen, welches Maria R. in der Descendenz und Willi H. in der Ascendenz betrifft. Bemerkenswert bleibt, dass neben dieser spezifischen Heredität in der Descendenz der Maria R. eine allgemeine Degeneration im gleichen Gliede läuft, nämlich leichter Schwachsinn und Epilepsie bei den Geschwistern des Willi H.

16. Zum Schluss möge noch die an sich wenig beweisende, aber immerhin bemerkenswerte Tatsache angeführt werden, dass auch die Familienangehörigen der Meinung waren, dass Tante und Neffe an der gleichen Krankheit litten.

Diagnose: Die klinischen Symptome beider Fälle sind derart, dass eine Diagnose nicht ohne weiteres festzustellen war, wie auch daraus hervorgeht, dass sie in den Aufnahmezeugnissen nicht gestellt worden ist. Da der Schwachsinn und die Blindheit im Vordergrunde des Interesses standen, respektive die Aufnahme in die Anstalt bedingt hatten, so schien man geneigt, die Schwäche der Muskulatur, als vom Zentralnervensystem bedingt, anzusehen, speziell bei der Maria R. Nachdem aber bei der Sektion dieser Kranken die Aufmerksamkeit auf die Erkankung der Muskulatur gelenkt war, konnte es nicht entgehen, dass auch die klinischen Erscheinungen beider Fälle eine weitgehende Ähnlichkeit mit dem Krankheitsbilde der Dystrophia muscularis progressiva bieten.

Diese von Erb eingeführte zusammenfassende Bezeichnung für die früher gesonderten Formen der Pseudohypertrophie, der juvenilen und infantilen Muskelatrophie, sowie der hereditären Muskelatrophie (Leyden'schen) wird von Oppenheim[1]) folgendermassen charakterisiert:

1. Beginn des Leidens im jugendlichen Alter.

2. Hereditäres, respektive familiäres Auftreten in der Mehrzahl der Fälle. (Übertragen wird die Erkrankung besonders durch die Mütter.)

3. Einsetzen der Dystrophie an der Rumpfmuskulatur und den benachbarten Gliedabschnitten und zwar zunächst am Beckengürtel und den Muskeln der Lendenwirbelsäule sowie des Oberschenkels, oder seltener am Schultergürtel und Oberarm. Die distalen Teile der Extremitäten bleiben fast ausnahmslos verschont.

4. Kombination der Atrophie mit echten Hypertrophieen— Pseudohypertrophie.

5. Fehlen der fibrillären Zuckungen.

---

[1]) „Lehrbuch der Nervenkrankheiten.“ Berlin 1902, V. Auflage.

6. Einfache quantitative Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, niemals Entartungsreaktion.

Als Komplikationen sind Geistesschwäche etc. zu nennen. Zuweilen finden sich congenitale Anomalien.

Von allen genannten Symptomen ist bei unseren Fällen nur Nummer 4 nicht festgestellt worden: Kombination der Atrophie mit echter Hypertrophie. Bei Maria R. ist im Leben allerdings nicht im einzelnen darnach gesucht worden. Bei Willi H. konnten wir trotz genauen Untersuchens, durch Messen und sorgfältiges Abtasten, keine hypertrophischen Partieen finden, also können wir in dieser Hinsicht nur sagen, dass Hypertrophie bei Willi H. nicht konstatiert worden ist, ohne sie ausschliessen zu können. Häufig werden Hypertrophieen der Muskulatur erst durch das mikroskopische Präparat nachgewiesen, in unserem Falle Maria R. lassen sich nur rein atrophische Zustände der Muskulatur nachweisen.

Erb legt für die Diagnose der Dystrophia muscularis einen grossen Wert auf hypertrophische Zustände, doch verkennt auch er nicht, dass ähnliche Muskelbefunde auch unter anderen Umständen vorkommen,[1]) besonders seitdem Hitzig (zitiert bei Werdnig) nachgewiesen hat, dass hypertrophische Muskelveränderungen auch bei Myopathien spinaler Natur beobachtet wurden. Seiffer[2]) sagt von der Muskeldystrophie nur, dass Hypertrophien, resp. Pseudohypertrophieen nicht selten seien. Werdnig[3]) äussert sich folgendermassen: „Nachdem . . . . . auch gewisse, früher als untrügliche Anzeichen einer Dystrophie angesehene Veränderungen an den Muskeln, ich meine z. B. das Vorkommen hypertrophischer

---

[1]) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Band. I. p. 225.

[2]) „Atlas und Grundriss der allgem. Diagnostik und Therapie der Nervenkrankheiten.“ München 1902.

[3]) „Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie.“ Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. Bd. XXII.

Fasern in denselben, als nicht mehr so bedeutungsvoll anerkannt worden sind . . . .“ Demnach würde der Mangel an Hypertrophieen der Muskulatur kein Grund sein, die Zugehörigkeit unserer Fälle zur Dystrophia muscularis progressiva auszuschliessen.

Auch das fast völlige Erloschensein der Sehnenreflexe bei der 24jährigen Maria R. im Vergleich zu dem subnormalen Verhalten derselben bei dem siebenjährigen Willi H. ist kein Grund, die Zugehörigkeit beider Fälle zur Erb'schen Muskeldystrophie zu bezweifeln. Es ist bekannt, dass mit dem Fortschreiten der Krankheit das Verhalten der Reflexe sich ändert, sie können zuerst gesteigert sein und später völlig erlöschen.

Der progressive Charakter des Leidens, den Erb verlangt, lässt sich in unserem Falle schwer nachweisen, weil uns die Anamnese über diesen Punkt im Stiche lässt, da beide Kranke niemals laufen und sich aufrichten lernten, so dass aus einer Abnahme dieser Fähigkeiten auf ein Fortschreiten der Atrophie der diesbezüglichen Muskulatur nicht geschlossen werden konnte.

Ein Versuch, unsere Fälle in eine der Hauptgruppen einzureihen, stösst trotz der grossen Ähnlichkeit mit dem Gesamtbilde der Dystrophia muscularis progressiva auf Schwierigkeiten, hauptsächlich deswegen, weil bei uns das Leiden in beiden Fällen congenital ist, so dass nur die infantile Form in Betracht kommen könnte. Nun ist zwar das Charakteristikum dieser Form, nämlich Atrophie der Gesichtsmuskulatur, vorhanden, doch steht sie weder durch frühzeitiges Auftreten vor den übrigen Muskelgruppen, noch durch ihre Intensität im Vordergrunde. Hoffmann-Werdnig trennt von der Dystrophia muscularis eine hereditäre Erkrankung ab, die charakteristisch ist durch das Zusammentreffen von dystrophischen Erscheinungen am Muskel mit Schrumpfung ver-

einzelter Vorderhornzellen sowie sklerosierenden Prozessen in den Pyramidenseitenstrangbahnen. Ihm ist das wichtigste der spinale Befund und er rechnet selbst Erkrankungen mit degenerativen Erscheinungen am Muskel oder Fehlen der Pseudohypertrophie zur Dystrophia muscularis, so lange nur Rückenmarksbefunde fehlen.

Wenn wir nun weiter berücksichtigen, dass unsere Fälle ausser den erwähnten Muskelbefunden noch Symptome bieten, welche dem Bilde der Dystrophie an sich nicht eigen sind, wenn dabei auch congenitale Anomalien als Nebenbefunde beobachtet werden, während sie in unserem Falle das Krankheitsbild geradezu beherrschen, und bei beiden Kranken die gleichen sind, nämlich einfacher Schwachsinn, Cataract und vor allem die bei der Sektion der Maria R. gefundene Atrophie und Sklerose des Kleinhirns, so erheben sich doch berechtigte Zweifel, ob diese Coincidenz der gleichen Anomalien nicht die Zugehörigkeit der Fälle zur Dystrophia muscularis progressiva überhaupt in Frage stellt. Bei Willi H. kann freilich das Bestehen einer Kleinhirnatrophie nur vermutet werden, worauf noch später eingegangen werden soll. Um uns darüber klar zu werden, müssen wir untersuchen, ob in der Litteratur schon ähnliche Symptomkomplexe, besonders in Verbindung mit Kleinhirnatrophieen, publiziert worden sind.

In der ganzen Litteratur der Muskeldystrophie finden wir nie einen pathologisch-anatomischen Befund am Kleinhirn erwähnt. In der Mehrzahl derjenigen Fälle, wo das Nervensystem untersucht worden ist, scheint man sich hauptsächlich mit dem Rückenmark und Grosshirn beschäftigt zu haben, besonders seitdem Charcot die Zellen der grauen Vorderhörner des Rückenmarks als trophische Zentren der mit ihnen verbundenen Muskeln angesprochen hatte. Vor Charcot haben einzelne Forscher, mit ungenügenden Methoden arbeitend, auch dem sympathischen vasomotorischen System einen Ein-

fluss auf die Muskelatrophieen zuschreiben wollen, doch haben sich ihre Befunde nicht bestätigt.

Von der Litteratur über Kleinhirnerkrankungen müssen wir alle Arbeiten über Tumoren, Blutungen, Cystenbildungen, Verletzungen etc. ausschalten, sie kommen wegen der meist mit bestehender Komplikation mit allgemeinem Hirndruck oder Reizsymptomen hier nicht in Betracht. Fragen wir nun, ob abhängig von ähnlichem pathologisch-anatomischem Befunde am Kleinhirn, wie in unserem Falle, schon ähnliche klinische Symptome beobachtet worden sind, so finden wir zunächst, dass die Zahl der publizierten allgemeinen symmetrischen Kleinhirnsklerosen überhaupt nicht gross ist.

Bis zum Jahre 1897 sind von Thomas[1]) 29 bilaterale Kleinhirnatrophieen zusammengestellt worden, desgleichen von Adler[2]) in Anlehnung an Thomas. Dazu kommen zwei Fälle von Bourneville und Crouzon,[3]) welche durch das hereditäre Auftreten der Kleinhirnatrophie für uns besonders interessant sind. Auf Grund obiger 29 Fälle und unter Berücksichtigung physiologischer Experimente geben die neuen Monographieen von Luciani, Thomas und Adler eine Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen.

Über unsere Kenntnisse von der Physiologie und Pathologie des Kleinhirns äussert sich Professor Luciani[4]) auf Grund seiner physiologischen Versuche an Hunden und nach kritischer Durchsicht der Kasuistik folgendermassen: „Hat die Kenntnis des Grosshirns in den letzten 20 Jahren bedeutende Fortschritte gemacht, so ist das in Beziehung auf

[1]) „Le Cervelet", Thèse de Paris, par Thomas.

[2]) „Symptomatologie d. Kleinhirnerkrankungen." Arthur Adler. 1899.

[3]) „Un cas d'affection fam. à symptomes cerebraux-spineux, diplégie spasm. infant. chex deux frères; atrophie du cervelet." Progrès méd. Paris 1901. Bd. XIII.

[4]) „Il cervelletto" Firenze 1891. Deutsch von M. O. Fränkel. 1893.

die normale und pathologische Physiologie des Kleinhirns nicht der Fall. Diese bewegt sich vielmehr bis jetzt in einem Gewirre krüppelhafter, loser und widerspruchsvoller Hypothesen, die beim geringsten Hauch einer eingehenden Kritik zusammenbrechen."

Die Bedeutung der Arbeiten Lucianis für die Physiologie des Kleinhirns liegt darin, dass es ihm gelang, Beobachtungen an mehreren Hunden zu machen, welche monatelang die totale Exstirpation des Kleinhirns überlebten, während es bisher selten möglich war, solche Tiere länger als einige Tage am Leben zu erhalten. Von besonderem Interesse für unsere Arbeit ist es, dass ausser dem Nervensystem auch die Muskulatur dieser überlebenden Hunde einer pathologisch anatomischen Untersuchung unterzogen wurde (Marchi),[1]) was zu dem bemerkenswerten Resultate führte, dass nicht nur bei totaler Exstirpation, sondern auch bei einseitiger Entfernung des Kleinhirns, neben anderen Erscheinungen auch eine „partielle, fettige Entartung der Muskulatur der gleichseitigen Extremität" konstatiert werden konnte, also sicherer Kleinhirneinfluss. Er schreibt weiter: „Es hat sich bei unseren Untersuchungen in klarer und konstanter Weise herausgestellt, dass der Kleinhirnausfall besonders durch drei Kategorieen von Erscheinungen sich äussert, und zwar durch neuromuskuläre asthenische, atonische und astatische Erscheinungen, und daraus folgt, dass der Einfluss, den das Kleinhirn im Normalen auf das übrige Zentralnervensystem ausübt, in sthenischer, tonischer und statischer Nervenmuskeltätigkeit auftreten muss, das heisst in einer komplizierten Tätigkeit, durch welche:

a) es das Kraftvermögen (energia potentiale), worüber die Nervenmuskelapparate verfügen, erhöht (sthenische Tätigkeit);

[1]) „Sulle degenerazioni consec. alla exstirp. tot. et partiale del cerveletto." „Revista sperimentale di freniatria." 1888. Bd. XIII, p. 446.

b) der Grad der Spannung während ihrer Funktionspausen wächst (tonische Tätigkeit);

c) der Rhythmus der elementaren Impulse während der Funktion beschleunigt wird und der normale Übergang und die regelmässige Stetigkeit der Handlungen sich ergibt (statische Tätigkeit).

Da jeder auf lebende Elemente wirkende funktionelle Reiz sich notwendig mit einer Änderung der Nahrungsbewegung verbindet, so ist es auch klar, dass die genannte komplizierte Tätigkeit, die das Kleinhirn durch seine viae efferentes ausübt, mit direkter und indirekter trophischer Tätigkeit innig zusammenhängt.

Die direkte trophische Einwirkung ist genügsam erwiesen durch die deutlichen Degenerations- und atrophischen Zustände, die im Gefolge der Kleinhirnabtragung eintreten.

Die indirekte trophische Tätigkeit erhellt besonders durch die langsam verlaufende Muskel- und Hautentartung, durch die verschiedenen allgemeinen und örtlichen dystrophischen Formen.

Luciani findet (pag. 213), dass „selbst die Ausdrücke wie: démarche d'ivresse oder Kleinhirntaumel, mit denen die Kliniker die den Kleinhirnkranken eigentümliche Ataxie bezeichnen, die stillschweigende Bestätigung enthalten, dass der Kleinhirnausfall wesentlich nur als neuro-muskuläre Asthenie, Atonie und Astasie sich äussert".

Pag. 286 kommt Luciani zu dem Schlusse: „Es herrscht also eine vollkommene Ähnlichkeit zwischen den Zuständen, die bei aufgehobenem, direkten trophischem Einfluss sich zeigen, gleichviel ob von den Intervertebralganglien oder vom Kleinhirn aus auf den respektiven Abzugswegen ausgehend. Die Ähnlichkeit besteht auch bei dem indirekten trophischen Einflusse, den wir dem Kleinhirn beigelegt haben, im Vergleich mit dem den Intervertebralganglien zukommen-

den . . . . .“ Dem Kleinhirn ist eine sthenische, tonische und statische Aktion auf das Gesamtnervensystem und in verschiedenem Masse auf alle willkürlichen Muskeln zuzugestehen, insofern eine „beständige Verstärkungswelle der Erregbarkeit direkt aus dem Intervertebralganglion und indirekt der Reizung entspringt, die auf die peripherischen Sinnesorgane wirkt, ebenso wie die beständige Verstärkungswelle, die durch die fibrae efferentes der Kleinhirnschenkel zieht, direkt vom Kleinhirn und indirekt von den an der Peripherie stattfindenden Sinneseindrücken herrührt, die mittels der fibrae afferentes zu ihm gelangen, — so ist die Ähnlichkeit der Funktion der Intervertebralganglien mit der des Kleinhirns unverkennbar. Der trophische Einfluss, den die Cerebrospinalzentren mit dem Kleinhirn gemeinsam besitzen, kann nicht anders als an den sthenischen, tonischen und statischen Einfluss gebunden sein, der demjenigen identisch ist, der vom Kleinhirn ausgeübt wird, da beide Tätigkeitsformen nur die beiden verschieden aussehenden, aber unzertrennlichen Seiten eines identischen Prozesses sind.“

Luciani beschliesst sein Buch mit dem für uns speziell interessanten Hinweis auf die bekannte grosse Ähnlichkeit zwischen den klinischen Bildern der Kleinhirnataxie und der lokomotorischen Ataxie des Tabeskranken, denn auch in unseren Fällen boten sich Symptome einer scheinbaren Ataxie, die aber, wie wir oben dargelegt haben, als Folge muskulärer Schwäche aufzufassen waren.

Nach diesen Darlegungen dürfen wir also für die Symptomatologie der Kleinhirnatrophieen, bei welchen Reizzustände nicht vorkommen, zwar keine spezifischen pathognomonischen Zeichen fordern, aber Motilitätsstörungen, eventuell verbunden mit trophischen Veränderungen der Muskulatur, wie dies ja auch bei unseren Kranken der Fall war.

Die Theorieen der Kleinhirnphysiologie von Luciani

sucht Thomas, der dessen Arbeiten massgebenden Einfluss zugesteht, auf Grund eigener experimenteller und klinischer Erfahrung mit der bisher massgebenden Theorie von Flourens und Bouillaud zu vereinigen. Man kann insofern das Kleinhirn als das Organ der Koordination, wofür man es nach obigen Forschern ansieht, weiterhin betrachten, als man bedenkt, dass bei jeder Haltung, bei jeder Bewegung der Muskeltonus ungleich verteilt ist, sowohl bei den verschiedenen Muskelgruppen als bei den verschiedenen Körperhälften und dass für jede Haltung und Bewegung eine entsprechende Spannung (tonicité) eine muskuläre Kordination statthaben muss; er nimmt also auch zentrifugale Kleinhirnbahnen an.

Auf die abweichenden Ansichten von neueren Autoren, welche den einzelnen Kleinhirnregionen spezielle Funktionen zuteilen, geht Thomas ein, zeigt aber, dass diese meist nur auf Grund von klinischen Fällen gemachten Theorieen, respektive auch von einigen nur kurze Zeit überlebenden Versuchstieren, einer strengen Kritik nicht standhalten.

Über den Einfluss des Kleinhirns auf das psychische Leben ist in der Litteratur nur wenig zu finden. Luciani sagt, dass jedenfalls keine bewussten Vorgänge sich in ihm abspielen. Thomas hielt die intellektuellen Phänomene nicht für ganz unabhängig vom Kleinhirn, insoferne „ein unversehrtes Kleinhirn dem Grosshirn gestattet, sich ganz seiner eigenen Tätigkeit hinzugeben. Denn, wenn ein Mensch beständig sich mit seinem Gleichgewicht beschäftigen müsste, so wäre seine Aufmerksamkeit von den rein psychischen Phänomenen abgelenkt und Abnahme des Intellekts wäre die Folge".

Nun ist noch eine Anzahl von Arbeiten zu berücksichtigen, die sich weniger mit der Kleinhirnphysiologie und mehr mit der Kasuistik beschäftigen.

Auf Grund kasuistischen Materials zeichnet A. Adler[1]) ein Krankheitsbild der totalen Atrophie und Sklerose des Kleinhirns, über welches er zusammenfassend sagt: „Mit einem Wort die gesamte Muskulatur schwach und astatisch (im Sinne Lucianis), die Sehnenreflexe erhöht. Vielfach finden sich Intelligenzstörungen und Epilepsie . . . .

Wir haben also hier dasselbe Krankheitsbild, welches bei der Heredoataxie cerebelleuse Maries zur Beobachtung kommt und von diesem gleichfalls auf Kleinhirnmangel zurückgeführt wird."

Auch für die Friedreich'sche Tabes (hereditäre Ataxie) wurde (von Senator) eine congenitale Atrophie des Kleinhirns, wie sie zum Beispiel von Menzel[2]) und Auscher[3]) nachgewiesen war, als die wesentliche Grundlage angenommen. Nach der Kontroverse Schulzes mit Senator[4]) wird zwar jetzt die hereditäre Ataxie von den meisten Autoren als eine kombinierte Systemerkrankung allein des Rückenmarks angesehen, doch möge wegen der Ähnlichkeit der klinischen Symptome hier auch auf dieses Leiden etwas eingegangen werden, besonders mit Berücksichtigung des Verhaltens der Muskulatur. Auch bei unseren Fällen hatte man, wie erwähnt, an hereditäre Tabes gedacht.

Bäumlin[5]) macht darauf aufmerksam, dass ausser den klassischen Symptomen der Friedreich'schen Ataxie auch Störungen der Sensibilität, sowie Atrophie und Pseudohyper-

---

[1]) „Symptomatologie d. Kleinhirnerkrankungen." Wiesbaden 1890.

[2]) „Beitrag zur Kenntnis der hereditären Friedr. Ataxie u. Kleinhirnatrophie." Archiv für Psychiatrie Bd. 22.

[3]) „Sur un cas de maladie de Friedreich avec autopsie." Archiv de physiologie normale et pathologique 1893.

[4]) Berliner klinische Wochenschrift Band 93 Nr. 21, 94 Nr. 28, 95 Nr. 33.

[5]) „Über familiäre Erkrankungen des Nervensystems." Neurolog. Zentralblatt Bd. XXI.

trophie des Muskelapparates auftreten können, ohne Entartungsreaktion und ohne fibrilläre Zuckungen, und dass diese Myopathieen anatomisch verständlich sind durch das Miterkranktsein der Pyramidenseitenstränge.

Moritz[1]) erwähnt, dass im weiteren Verlaufe der Friedreich'schen Tabes Schwäche der Muskeln eintritt, ohne Entartungsreaktion, ferner als seltene Komplikation vereinzelter atrophischer Muskelschwund. Er sieht den klinischen Unterschied zwischen der hereditären Ataxie und der oben erwähnten Ataxie cerebelleuse Maries in dem Verhalten der Patellarreflexe, welche bei letzterer gesteigert seien, bei der Friedreich'schen Tabes aber fehlen. Indessen auch bei dieser fehlen die Patellarreflexe nicht immer, namentlich nicht in weniger weit vorgeschrittenen Fällen. Ein weiterer wichtiger Unterschied scheint mir nach Durchsicht der Litteratur in dem jugendlichen Alter zu liegen, da die von Marie beschriebenen Fälle nur Erwachsene betreffen.

Das Alter der Patienten spielt auch bei einzelnen Berichten über Kleinhirnerkrankungen eine Rolle. Hammarberg[2]) schreibt ihm grosse Wichtigkeit zu. Nach ihm entstehen Koordinationsstörungen sowohl der Extremitätenbewegung als auch des Sprachapparates, wenn die Nervenelemente des Vermis cerebelli atrophisch werden, erst nachdem das Organ funktioniert hat für einige Zeit, aber sie fehlen, oder sind wenig ausgeprägt, wenn die Entwicklung des Organs in einer früheren Lebensperiode gestört wurde.

Auch Anton[3]) legt Wert auf das Alter des Patienten bei Ausbruch der Erkrankung in seiner Arbeit über einen „Fall von Kleinhirnmangel mit kompensatorischer Vergrösse-

[1]) Lehrbuch d. inneren Medizin, herausg. v. J. von Mering. 1901. Jena.

[2]) „Atrophie und Sklerose d. Kleinhirns" Nord. med. Arkiv 1890, Bd. XXII.

[3]) Über angeborene Erkrankungen des Zentralnervensystems. Wien 1890.

rung anderer Systeme". Vielleicht darf eine solche Kompensation auch bei unseren Fällen zur Erklärung der relativ geringen Ausfallserscheinungen im Gebiete des Gleichgewichtes und der Sprache angenommen werden.

Wie sehr oft die im Leben konstatierten klinischen Symptome von dem Bilde abweichen, welches nach der pathologischen Anatomie und Physiologie des Kleinhirns zu erwarten wäre, zeigen die interessanten Fälle von familiärer Kleinhirnatrophie, die Bourneville und Crouzon publiziert haben. Diese Forscher haben trotz erheblicher Atrophie des Kleinhirns den Marie'schen Symptomenkomplex nicht konstatiert, vielmehr bestanden beides Mal die Erscheinungen der spastischen Diplegie mit ausgesprochener Idiotie. Bourneville hielt sein Krankheitsbild für so charakteristisch, dass er nach der Sektion des ersten Bruders die Vermutungsdiagnose Kleinhirnatrophie auch für den zweiten stellte. Diese Diagnose wurde autoptisch bestätigt. Infolgedessen stellten sie das Krankheitsbild der „familiären Kleinhirnatrophie" auf, ohne jedoch behaupten zu wollen, dass alle Symptome ihrer Fälle sich aus der Kleinhirnatrophie erklären lassen.

Über das Verhalten der Muskulatur finden sich nur in einigen Arbeiten Angaben. Dursout[1]) fand bei vier Fällen von Kleinhirnatrophie, die bei der Sektion entdeckt wurden, drei, welche zu beweisen schienen, „dass eine Verminderung des Kleinhirnvolums von einer Muskelschwäche begleitet ist, die bis zum Unvermögen der Locomotion gehen kann". Er legt auf diese Schwäche (Affaiblissement-paraplégie) den ausdrücklichsten Wert, wenig oder keinen dagegen auf Ataxie. Der vierte Fall war frei von locomotorischen Störungen. Bei sämtlichen Fällen bestand im Leben Idiotie.

---

[1]) „Notes sur quelques cas d'atrophie et d'hypertrophie du cervelet." Annales medicopsychologiques 1891, pag. 345.

Nonne[1]) berichtet über eine „eigentümliche familiäre Erkrankungsform“, wo die Muskulatur mikroskopisch untersucht und intakt gefunden wurde. Er stellt den Satz auf, dass es eine angeborene, auf familiärer Anlage beruhende Kleinheit des Zentralnervensystems bei normalen histologischen Verhältnissen gäbe, deren klinische Symptome denen der Kleinhirnatrophie, wie sie Oppenheim auf Grund der Thomasschen Arbeit zeichnet, am nächsten käme. Auch Nonne muss erst sein Krankheitsbild von anderen familiären Erkrankungen des Nerven- und Muskelsystems abgrenzen, mit denen vielfach Beziehungen vorhanden sind.

In dem grösseren Teil der sonst noch in der Litteratur niedergelegten post mortem gefundenen Kleinhirnatrophieen finden wir mehr oder weniger deutlich eine Schwäche der Muskulatur erwähnt, in einigen wenigen Fällen dagegen ist ausdrücklich vermerkt, dass die Muskulatur, resp. die grobe Kraft, bei bestehender Ataxie, intakt gewesen sei.[2])

Hoffmann[3]) findet bei vier Geschwistern angeborenen Schwachsinn mit Muskelatrophie, nimmt dafür eine zentrale Störung an, die er allerdings nicht im Kleinhirn, sondern im ersten motorischen Neuron vermutet.

Jendrassik[4]) und Higier haben darauf hingewiesen, dass diese congenital bedingten Affektionen, nämlich Kleinhirnatrophieen, nicht nur an dem Nervenapparate, sondern oft auch an den Weichteilen und Knochen Veränderungen hervorrufen.

---

[1]) „Über eine eigentümliche Erkrankungsform d. Zentralnervensystems.“ Archiv für Psychiatrie 1891, Bd. 22.

[2]) Otto „Ein Fall von cerebellarer Ataxie.“ Archiv für Psychiatrie, Bd. IV u. VI.

[3]) Ref. aus Neurologisches Zentralblatt, Bd. XIV, pag. 270.

[4]) „Beitrag z. Kenntnis d. hereditären Krankheiten.“ Zeitschrift f. Nervenheilk. 1902.

Endlich sei noch darauf hingewiesen, dass gewisse Beziehungen der Dystrophia muscularis progressiva zu zentralen Hirnerkrankungen von einzelnen Autoren erörtert werden.

Eulenburg[1]) lässt es dahingestellt bleiben, ob die Diathese der spinalen, sowie der myopathischen progressiven Muskelatrophie als eine präformierte krankhafte Anlage von seiten des Muskelapparates oder gewisser zentraler myotrophischer Abschnitte des Nervenapparates aufzufassen ist (Komplikation mit Geisteskrankheiten, Stehenbleiben auf niederer Entwicklungsstufe).

Erb[2]) selbst ist ja trotz aller seiner Bemühung um Abgrenzung der Dystrophie von der spinalen Muskelatrophie nicht abgeneigt, eine gemeinsame zentrale Noxe (eventuell dynamischer Art) für die Ursache der Dystrophie zu halten.

Ob wir diesen von Eulenburg und Erb für einzelne Fälle vermuteten zentralen Ursachen auch Kleinhirnatrophieen supponieren können, muss dahingestellt bleiben, hat aber viel Wahrscheinlichkeit für sich.

Nach diesem Überblick über die einschlägige Litteratur haben wir gefunden, dass man, abgesehen von den keiner besonderen Kategorie zugeteilten Fällen, hauptsächlich drei Symptomenkomplexe von der Atrophie des Kleinhirns abhängig machen will: die Friedreich'sche Heredoataxie (bestritten), die Marie'sche Heredoataxie und die familiäre von Crouzon und Bourneville.

Alle diese Krankheitsformen sind ckarakterisiert durch das hereditäre Auftreten, und Übergänge von einer Form zur anderen finden sich reichlich in der Litteratur.

Nach Jendrassik[3]) ist nun „die Heredität eine ganz

---

[1]) Real-„Encyklopädie d. gesamten Heilkunde.“ Wien u. Leipzig 1887.

[2]) „Dystrophie muscul. progr.“ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Leipzig 1901.

[3]) Ref. aus Virchow-Hirsch Archiv 1892.

spezifische Krankheitsursache, die nur solche Krankheiten hervorruft, die aus anderen Ursachen nicht entstehen können. Die hereditären Krankheiten entwickeln sich nicht in scharf umrissenen Krankheitsbildern, sondern zeigen vielfach Kombination sehr heterogener Symptome, an denen sämtliche Elemente des Körpers beteiligt sein können". Diese Eigentümlichkeit spricht sich auch in der Litteratur der hereditären Kleinhirnerkrankungen deutlich aus. So passen unsere Fälle in keine der obigen Gruppen und decken sich auch mit keinem der einzeln dastehenden Fälle von Kleinhirnatrophie, besonders wenn man noch berücksichtigt, dass wir bei der Betrachtung hauptsächlich die ähnlichen Symptome hervorgehoben haben, da es zu weit geführt haben würde, auch auf die Abweichenden einzugehen. Es war vor allem unsere Absicht, klar zu stellen, ob analoge Symptomenkomplexe überhaupt abhängig von Kleinhirnatrophieen auftreten. Dieses hat sich zur Genüge klar gezeigt, da alle unsere Symptome einzeln bei den verschiedenen Bildern zu finden waren.

Wir verzichten darauf, eine spezielle Diagnose zu stellen, doch glauben wir mit der Veröffentlichung dieser Fälle einen Beitrag zur Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen geliefert zu haben, der manches neue bietet. Besonders interessant ist es, den Beziehungen der Kleinhirnatrophie zur Muskeldystrophie nachzugehen. Die relative Intaktheit des Rückenmarks gibt in unserem Falle nach dieser Richtung hin wieder neue Rätsel auf, denn die geringen sklerotischen Veränderungen an den Vorderhornzellen erklären nicht den mikroskopischen Muskelbefund, auch konnte ein Ausfall zentrifugaler oder zentripetaler Fasern mikroskopisch nicht konstatiert werden, der einen Zusammenhang der Erkrankung der Muskeln, resp. der Vorderhornzellen, mit der des Kleinhirns erklären könnte. Denkbar ist es immerhin, dass unsere

Untersuchungsmethoden noch nicht genügend fein sind, um dieses aufzudecken.

Wir haben bis jetzt immer stillschweigend vorausgesetzt, dass es sich bei W. H. auch um eine Kleinhirnatrophie handelt. Hier kann natürlich erst die Sektion Aufschluss geben, doch glaubte ich bei der grossen Ähnlichkeit der Krankheitsbilder zu dieser Voraussetzung dasselbe Recht zu haben, wie Bourneville und Crouzon für ihr Fälle. Auch bietet ja der Fall W. H. gegenüber dem der M. R. nichts integrierend Neues, so dass man eventuell von ihm absehen könnte, so weit es sich um die Symptomatologie der Kleinhirnatrophieen handelt, stünde dann aber vor der Aufgabe zu erklären, wie ein so ähnlicher Symptomenkomplex auf anderer Grundlage entstehen könnte.

Bis es gelingen wird, die Bilder der Kleinhirnatrophie so heraus zu arbeiten, dass eine sichere Diagnose intra vitam möglich ist, wird noch weiteres kasuistisches Material gesammelt werden müssen. Dann wird es auch möglich werden, die einzelnen davon abhängigen Krankheitsformen schärfer zu präzisieren, und den gewiss vorhandenen Zusammenhang mit der Muskeldystrophie aufzudecken.

Jedenfalls ist der Fall M. R. auch als eine weitere Stütze für die Annahme zentraler trophischer Zentren zu betrachten, welche bei hereditärer Belastung erkranken und dann verschiedene Formen von degenerativen Nerven- und Muskelerkrankungen mit hervorrufen können.

Die Überlassung der Krankengeschichte verdanke ich dem inzwischen gestorbenen Direktor der Kreiskranken- und Pflegeanstalt Frankenthal, Herrn Dr. Bernhart. Bei der

Anfertigung der Präparate unterstützte mich Herr Dr. Alzheimer in weitgehender Weise, ebenso Herr Dr. Ranke. Einige der Präparate sind von Herrn Dr. Alzheimer und Herrn Dr. Ranke selbst angefertigt.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, den Herren für die freundliche Unterstützung an dieser Stelle meinen Dank auszusprechen.

Litteratur.

Ausführliche Verzeichnisse der einschlägigen Litteratur sind mehreren der folgenden Werke beigegeben, z. B. den Arbeiten von Thomas und Menzel, das vollständigste findet sich im „Index catalogue of the librairie of the Surgeon-General's Office". U. S. Army. Second Series. Vol. III C. Washington Government Printing Office 1880 und 1898 und folgende Hefte.

Ich beschränke mich hier darauf, diejenige Litteratur anzugeben, die mir bei Abfassung dieser Schrift vorgelegen hat.

Adler, Arthur. „Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen." Wiesbaden 1898.

Anton. „Über einen Fall v. Kleinhirnmangel mit kompensatorischer Vergrösserung anderer Symptome." Neurologisches Zentralblatt. Bd. XXII.

— „Über angeborene Erkrankungen d. Zentralnervensystems. Wien 1890.

Arndt. „Zur Pathologie des Kleinhirns." Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankh. Berlin. Bd. XXIV.

Auscher, Ernest. „Sur un cas de maladie de Friedreich avec autopsie." Archiv de physiologie norm. et patholog. April 1893.

Ballint, K. „Exstirpation einer Kleinhirnhemisphäre." Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde.

Bäumlin. „Über familiäre Erkrankungen des Nervensystems." Neurologisches Zentralblatt. Bd. XXI.

Bechterow. „Zur Frage über die Funktion des Kleinhirns." Neurologisches Zentralblatt. 1890.

Biedl. „Absteigende Kleinhirnbahnen.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. XIV. 1895.

Bielschowsky. „Zwei Fälle von Dystrophia muscul. progressiva.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. IX.

Bohm. „Über cerebellare Ataxie, etc.“ Strassburg 1891.

Bond, C. H. „Atrophie and sklerosis of the cerebellum.“ Journ. of Ment. Science. London 1895.

Borel. „Atrophie d. Kleinhirns einer achtunddreissigjähr. Blödsinnigen.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. XXII.

Borgherini. „Schlafähnlicher Zustand bei Tieren, denen das Kleinhirn entfernt wurde.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. X. Leipzig 1891.

Bouillaud. „Nouv. recherches cliniques, propres à demontrer que le cervelet est le centre coordinateur etc.“ Compt. rend. Acad. de Sc. Bd. XIII. Paris 1881.

Bourneville u. Crouzon. „Un cas d'affect fam. à sympt. cerebraux-spineux etc., atrophie du cervelet.“ Progrès med. Paris 1901. Bd. XIII.

Buck, D. de, and L. de Moor. „En merkwaardig geval van spieratrofie.“ Congress te Brugge 1901.

Charcot. „Klinische Vorträge über Krankheiten des Nervensystems.“ Deutsch von Dr. Fetzer. Stuttgart 1878.

Cramer. „Über Kleinhirnatrophie.“ Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie. Bd. 48. 1892.

Duret. „Les manifestations des tumeurs du cervelet.“ Revue neurologique 1903, Nr. 19.

Dursout. „Note sur quelques cas d'atrophie et d'hypertrophie du cervelet.“ Annales médicopsychologiques 1891.

Edinger. „Vorlesung. über d. Bau d. nervösen Zentralorgane d. Menschen u. d. Tiere.“ Leipzig 1896.

Erb, W. „Bemerkungen zum v. Hr. Prof. Eulenburg publiz. Fall v. fortschreit. muskul. Dystrophie.“ Deutsche med. Wochenschrift. Berlin 1885. Bd. XI.

— „Muskelbefund bei d. juvenilen Form d. Dystrophia muscul. progressiva.“ Neurolog. Zentralblatt. Leipzig 1886.

Erb, W. „Dystrophia muscul. progressiva, klinische u. patholog. anatomische Studien.“ Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Leipzig 1891.

— „Dystrophia muscularis progressiva, Sammlung klin. Vorträge.“ Leipzig 1890.

— Von Ziemssens Handbuch d. spez. Pathologie u. Therapie. Bd. XI u. XII.

Eulenburg, Albert. „Über d. Bezeichnung Dystrophia muscul. progressiva etc.“ Deutsche mediz. Wochenschrift. Berlin 1885.

— „Real-Encyklopädie der gesamten Heilkunde.“ Wien und Leipzig 1887.

— „Progressive Muskelatrophie und Dystrophie.“ Von Ziemssens Handbuch d. spez. Pathologie u. Therapie. Bd. XI.

Freud, Sigmund. „Über familiäre Diplegie.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. XII.

Gowers. „Die Funktion des Kleinhirns.“ Leipzig 1890.

Hagelstam. „Zur Muskelatrophie.“ Finska läkare sallsk. handl. 1903. Ref. in Neurol. Zentralblatt. Bd. XXIII.

Hammarberg, C. „Atrophie und Sklerose d. Kleinhirns.“ Nord. med. Arkiv. 1890. Bd. XXII. Ref. in Neurol. Zentralbl. Bd. XI.

Hitzig, E. „Beitrag zur Lehre d. progressiven Muskelatrophie.“ Berliner klinische Wochenschrift. 1888 u. 1889.

— „Über einen Fall v. halbseitigem Defekt d. Kleinhirns.“ Archiv für Psychiatrie. Berlin 1884.

— „Über Hypertrophie und Atrophie d. Gehirns.“ Von Ziemssens Handbuch d. spez. Pathologie u. Therapie. Bd. IX.

Hoffmann, J. „Über chron. spinale Muskelatrophie im Kindesalter auf famil. Basis.“ Archiv für Psychiatrie. Berlin 1892.

Huppert. „Hochgradige Kleinheit d. Cerebellums.“ Archiv für Psychiatrie. Berlin 1876.

Jendrassik. „Beitrag zur Kenntnis der hereditären Krankheiten.“ Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 1902.

— „Über Muskeltonus.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. XIV.

Kölliker, von. „Handbuch der Gewebelehre.“ Leipzig 1896. VI. Auflage.

— „Über die Zellen der Molekularlage des Cerbellum.“ Verhandlungen d. Schweizer Naturforschergesellschaft 1896.

Krohn, W. O. „Aktive Atrophie d. Kleinhirns einer Katze etc.“ Journ. of nervous ment. diseases, 1892. Ref. in Neurolog. Zentralbl. Bd. XII.

Lannoit et Paviot. „Les lésions histologiques de l'écorce dans les atrophies du cervelet.“ Nouvelle Iconographie de la Salpetière.

Lewandowsky. „Über die Verrichtungen des Kleinhirns.“ Archiv für Psychiatrie 1903.

Luciani, Luigi. „Il' cervelletto.“ Firenze 1891.

Marchi. „Sulle degenerazioni consecutive alla exstirpazione totale et parziale del cervelletto.“ Revista speriment. di freniatria. 1888. Bd. XIII.

Major, H. C. „Atrophie and sklerosis of the cerebellum.“ Journal of mental science. 1883.

Menzel. „Beitrag zur Kenntnis d. hereditären Ataxie u. Kleinhirnatrophie.“ Archiv für Psychiatrie. Bd. XXII.

Meyer, A. „Über Faserschwund in der Kleinhirnrinde.“ Archiv für Psychiatrie. Bd. XXI.

Moeli, E. „Eine Entwicklungshemmung einer Kleinhirnhemisphäre etc.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. VIII.

Moritz, F. „Die Krankh. d. periph. Nerven, des Rückenmarks u. d. Gehirns.“ Lehrbuch d. inneren Medizin, herausgeg. v. J. v. Mering. Jena 1901.

Negel et Théohari. „Ramollissement du cervelet.“ Revue neurologique. 1903.

Nonne, M. „Über eine eigentümliche familiäre Erkrankungsform d. Zentralnervensystems.“ Archiv für Psychiatrie. Berlin 1891. Bd. XXII.

Nothnagel, H. „Zur Physiologie des Cerebellums.“ Zentralblatt für medizinische Wissenschaft. Berlin 1876. Bd. XIV.

— „Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten.“ Berlin 1879.

Obersteiner, H. „Anleitung beim Studium d. Baues d. nervösen Zentralorgane.“ Leipzig u. Wien 1896.

— „Der feinere Bau d. Kleinhirnrinde bei Menschen u. Tieren.“ Biologisches Zentralblatt. 1883—84. Bd. III.

— „Eine partielle Kleinhirnatrophie etc.“ Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie. 1870—71. Bd. XXVII.

Oppenheim. „Lehrbuch der Nervenkrankheiten.“ Berlin 1902. V. Auflage.

Otto. „Ein Fall von cerebellarer Ataxie.“ Archiv für Psychiatrie. Bd. IV u. VI.

Pfister. „Über Kleinhirngewicht.“ Neurologisches Zentralblatt. Bd. XXII.

Redlich. „Über einen Fall von infantiler erworbener Kleinhirnatrophie.“ Ärztlicher Zentralanzeiger. Wien 1894. Bd. VI.

Risien-Russel. „The directions of rotation in cerebellar affection.“ Brit. Med. Journal. London 1892.

— „Experimental researches into the function of the cerebellum.“ Proc. Roy. Soc. London 1894.

— „The effect of interrupting afferent and afferent tracts of the cerebellum.“ Brit. Medic. Journal. London 1894.

— „Degenerations consequents on experimental lesions of the cerebellum.“ Brit. Medic. Journal. 1894.

— „Experimental investigations into the function of the cerebellum.“ Brit. Medic. Journal. London 1893.

Ritter, G. von. „Zur Hoffmann-Werdnig'schen Muskelatrophie.“ Jahrbuch für Kinderheilkunde. 3. Folge. Bd. IX.

Rumpf. „Atrophie des Wurmes bei einer Katze.“ Archiv für Psychiatrie. Bd. XVI.

Schultze. „Über einen Fall von Kleinhirnschwund mit Degeneration im verläng. Marke und im Rückenmarke.“ Virchows Archiv. 1887. Bd. 108.

— „Hereditäre Muskelatrophie u. Pseudohypertrophie d. Muskeln.“ Neurologisches Zentralblatt. Leipzig 1884.

Seiffer, W. „Atlas und Grundriss d. allgemeinen Diagnost. u. Therap. d. Nervenkrankheiten.“ München 1902.

Senator. „Über hereditäre Ataxie.“ (Friedreich'sche Krankheit.) Berliner klinische Wochenschrift. Bd. 93 u. 94.

Sommer. „Zur Kasuistik der Kleinhirnsklerose.“ Archiv für Psychiatrie. Berlin 1884. Bd. XV.

Spiller, W. „A case of general and intense muscular atrophie, caused by encephalomyelitis.“ Rev. of Neurolog. and Psychiatrie. Jan. 1904.

Steinert. „Cerebrale Muskelatrophie.“ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XXIV.

Thomas, A. „Le cervelet, étude anatomique, clinique et psychologique.“ Paris 1897.

— „Atrophie du cervelet et sclérose en plaques.“ Revue neurologique. Paris 1903.

Warrington et Montsarrat. „A case of arrested development of the cerebellum, etc.“ Brain 1902.

Werdnig, G. „Zwei frühinfantile hereditäre Fälle v. progress. Muskelatrophie.“ Archiv f. Psychiatrie. Berlin 1891. Bd. XXII.

Zimmerlin, F. „Über hereditäre progressive Muskelatrophie etc.“ Deutsche Zeitschrift für klinische Medizin. Berlin 1883.

Lebenslauf.

Geboren bin ich am 13. Dezember 1875 als Sohn des Gerbereibesitzers Friedrich Catoir († 1883) und seiner Ehefrau Christine geb. Seltsam in Grünstadt. Dort besuchte ich die Volks- und dann die Lateinschule. In Darmstadt am Ludwig-Georgsgymnasium machte ich das Maturium 1894.

Meine Universitätsstudien waren ausschliesslich in München. 1899 erhielt ich die Approbation als prakt. Arzt. August 1899 bis März 1900 diente ich als Einjähriger Arzt und Unterarzt. War dann bis März 1901 als Assistenzarzt in der chirurg.-orthopäd. Privatklinik von Dr. Nuernberg-Erfurt, dann ca. ein Jahr als Assistenzarzt in dem Landeshospital Hofheim. Von März 1903 bis November 1904 war ich Assistenzarzt in der Kreiskranken- und Pflegeanstalt Frankenthal. In den Zwischenzeiten hatte ich mehrere Vertretungen praktischer Ärzte, darunter eine neunmonatliche in Ilsfeld. Zur Zeit bin ich seit 1. Januar 1904 Assistenzarzt in Dr. Lehmanns Sanatorium.

Ich habe vor, mich nach meiner Promotion als praktischer Arzt niederzulassen.

C. Catoir.